

# PREMATURIDAD E HIDROCEFALIA CONGÉNITA

“PREMATURITY AND CONGENITAL HYDROCEPHALUS”

Autora: Claudia Rodríguez Rodríguez

Director: Gerardo Rodríguez Martínez

Curso: 2016-2017

Departamento: Pediatría, Radiología y  
Medicina física



**Departamento de  
Pediatría, Radiología  
y Medicina Física  
Universidad Zaragoza**



**INDICE**

1. Resumen y Abstract.....	2
2. Prematuridad.....	3
3. Patología prevalente en el recién nacido pretérmino.....	4
4. Hidrocefalia.....	12
4.1 Introducción.....	12
4.2 Fisiopatología del LCR.....	12
4.3 Clasificación.....	13
4.4 Incidencia.....	14
4.5 Diagnóstico.....	16
4.6 Tratamiento.....	19
4.7 Pronóstico.....	23
4.8 Seguimiento.....	24
5. Estenosis del Acueducto de Silvio.....	25
6. Bibliografía.....	27
7. Caso clínico.....	29
7.1 Resumen del caso.....	29
7.2 Presentación.....	30

## 1. RESUMEN

La prematuridad constituye uno de los grandes desafíos clínicos actuales de la medicina perinatal debido a su gran morbimortalidad acompañante. Uno de los factores que puede ser motivo de complicaciones en el recién nacido tanto a término como en el pretérmino son las malformaciones congénitas, especialmente las del sistema nervioso central. El caso que se presenta se diagnosticó de hidrocefalia intraútero. Hidrocefalia deriva de las palabras griegas «hidro» que significa agua y «céfalo» que significa cabeza. Es un trastorno cuya principal característica es la acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo en el interior de la cavidad craneal lo que deriva en un aumento de los espacios que lo contienen. A propósito del caso de una niña que nace con 27 semanas y dos días con una ventriculomegalia triventricular, en esta revisión se describe de forma breve algunos aspectos de la prematuridad así como algunas de las patologías más frecuentes. También se incluyen los aspectos más importantes de la hidrocefalia en cuanto a la clasificación, etiología, diagnóstico y tratamiento, además de comentar la estenosis del acueducto de Silvio que es la causa más frecuente de hidrocefalia congénita.

Palabras clave: prematuro, hidrocefalia congénita, ventriculomegalia, estenosis del acueducto de Silvio.

## ABSTRACT

Prematurity is one of the great clinical challenges of perinatal medicine today, since it implies great morbidity and mortality. One of the factors that can cause complications in the newborn, in both term and preterm birth, are congenital malformations, especially those affecting the central nervous system. The case that is presented was diagnosed with intrauterine hydrocephalus. Hydrocephalus derives from the Greek words "hydro" meaning water and "cephalus" meaning head. The main characteristic of this disorder is the excessive accumulation of cerebrospinal fluid inside the cranial cavity resulting in an increase in the spaces that contain it. With regard to the case of a girl who was born at 27 weeks and two days with a triventricular ventriculomegaly, this review describes briefly some aspects of prematurity as well as some of the most frequent pathologies, also including the most important aspects of hydrocephalus: classification, etiology, diagnosis and treatment. Moreover, this paper comments on aqueductal stenosis (narrowing of the aqueduct of Sylvius), which is the most frequent cause of congenital hydrocephalus.

Keywords: premature, preterm, congenital hydrocephalus, ventriculomegaly, aqueductal stenosis, aqueduct of Sylvius.

## 2. PREMATURIDAD

### DEFINICIÓN

Se denomina recién nacido prematuro o pretérmino (RNP) a aquel cuyo nacimiento se realiza antes de la semana 37 de gestación y recién nacido a término (RNT), si se realiza posteriormente. La edad gestacional (EG) se refiere a las semanas y días transcurridos desde el primer día del último periodo menstrual materno, ratificadas por la ecografía prenatal<sup>(1)</sup>. Así mismo, podemos clasificar al pretérmino según la edad gestacional en:

- Prematuro moderado: desde la semana 32 a la 36+6
  - Prematuro tardío: 34 a las 36+6
- Prematuro extremo: edad gestacional inferior a 31+6
  - Muy pretérmino: 28 semanas a 31+6
  - Extremadamente o intensamente pretérmino: inferior a 27+6

Además el prematuro también se puede clasificar atendiendo a su peso en el nacimiento, de la siguiente manera:

- Bajo peso: inferior a 2500 g
- Muy bajo peso: inferior a 1500g
- Extremadamente bajo: inferior a 1000g

### EPIDEMIOLOGÍA

El porcentaje de nacimientos pretérmino ha aumentado a lo largo de las tres últimas décadas en la mayoría de los países industrializados. Esto refleja los cambios en la práctica asistencial con avances de los cuidados obstétricos y neonatales, que permite la supervivencia de neonatos cada vez más inmaduros<sup>(2)</sup>. Además también se debe al incremento de la tasa de gestaciones múltiples, relacionada con las técnicas de reproducción asistida.

### ETIOLOGÍA

Hay numerosos factores de riesgo de parto prematuro como rotura prematura de membranas, retraso del crecimiento, enfermedades hipertensivas del embarazo, complicaciones uterinas, placentarias o cervicales, enfermedades maternas como infecciones y diabetes. Antecedentes de parto prematuro, situación socioeconómica desfavorable de la madre, tabaquismo materno etc. La mayor parte de los prematuros son nacidos tras la presentación de un parto pretérmino espontáneo o nacido tras la amniorrexis prematura (>50%). En este punto es importante destacar que aunque el tratamiento antibacteriano no es eficaz en el parto pretérmino espontáneo, sí que consigue prolongar el embarazo, disminuir la tasa de corionitis y mejorar los resultados neonatales en la amniorrexis prematura<sup>(3)</sup>.

Hoy en día la medicina evoluciona a un ritmo vertiginoso, un ejemplo de ello, lo constituyen el desarrollo de las técnicas de reproducción asistida. La incidencia de gemelos y tripletes se multiplicó en los primeros años del desarrollo de estas técnicas, siendo la gestación múltiple espontánea o bien inducida, un factor de riesgo importante para la prematuridad de forma que representan aproximadamente una cuarta parte de los pretérminos. Más del 50% de los gemelos y la práctica totalidad de los tripletes y múltiples son recién nacidos de forma prematura.

## MORBIMORTALIDAD Y SECUELAS EN EL RECIÉN NACIDO PREMATURO

El recién nacido prematuro presenta una morbimortalidad incrementada respecto al recién nacido a término. La mortalidad de los recién nacidos con muy bajo peso al nacimiento contribuye de forma significativa a la mortalidad infantil global. Por otro lado en los últimos años ha habido un incremento de la supervivencia del recién nacido con muy bajo peso al nacimiento, este hecho deriva del uso de los corticoides prenatales, el mejor control obstétrico, el uso de surfactante, los cuidados intensivos etc. Aunque el otro lado de la moneda, se ve en que el riesgo de complicaciones graves no ha mejorado de forma paralela. Por tanto la prematuridad continua siendo un problema de salud importante constituyendo el mayor desafío clínico actual de la medicina perinatal.

### 3. PATOLOGÍA PREVALENTE EN EL RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO

La patología prevalente del pretérmino deriva de la inmadurez de los órganos y sistemas, los cuales no se encuentran preparados para la vida extrauterina. En la siguiente tabla se resumen algunas de las patologías más frecuentes.

<b>Neonatal</b>	<b>Corto plazo</b>	<b>Largo plazo</b>
Síndrome de distrés respiratorio (SDR)	Dificultades alimentarias y del crecimiento	Parálisis cerebral
Hemorragia intraventricular (HIV)	Infección	Déficit sensorial
Leucomalacia periventricular (LPV)	Apnea	Necesidad de cuidados médicos especiales
Enterocolitis necrosante (ECN)	Trastornos del neurodesarrollo	Crecimiento incompleto
Conducto arterioso persistente (CAP)	Retinopatía	Dificultades de aprendizaje
Infección	Distancia transitoria	Problemas de conducta
Anomalías metabólicas		Enfermedad pulmonar crónica
Deficiencias nutricionales		

A continuación describiré brevemente algunas de las patologías que se presentan en la paciente de nuestro caso y que son frecuentes en el prematuro.

#### PATOLOGÍA RESPIRATORIA

Es la primera causa de morbi-mortalidad del pretérmino y viene representada por el síndrome de dificultad respiratoria o enfermedad de Membrana Hialina, seguida de las apneas y hemorragia pulmonar y en último lugar, la displasia broncopulmonar en secuencia cronológica de su aparición.

### Síndrome de dificultad respiratoria (SDR)

La incidencia y la gravedad aumentan al disminuir la edad gestacional y el peso al nacer. Se observa en el 60-80% de los niños con edad gestacional inferior a 28 semanas, en 15-30% de 32 a 36 semanas y rara vez en los que nacen con más de 37 semanas <sup>(4)</sup>.

El principal factor etiológico del SDR es el déficit de agente tensioactivo o surfactante pulmonar el cual, disminuye la tensión superficial en los alveolos y ayuda a mantener la estabilidad evitando el cierre de los espacios aéreos y con ello que se dé un adecuado intercambio gaseoso. La inmadurez del pulmón del pretérmino no es solamente bioquímica, déficit de surfactante pulmonar, sino también morfológica y funcional, ya que el desarrollo pulmonar aún no se ha completado en estos niños inmaduros. Así pues, la pérdida de la función tensoactiva produce colapso alveolar, con pérdida de la capacidad residual funcional (CRF), que dificulta la ventilación y altera la relación ventilación-perfusión, por aparición de atelectasias. El pulmón se hace más rígido (cuesta distenderlo) y tiende fácil y rápidamente al colapso, aumentando el trabajo y el esfuerzo respiratorio. Este aumento del esfuerzo no podrá mantenerse debido a la limitación de la fuerza muscular que afecta a la función del diafragma y facilita que la pared torácica sea más débil y con tendencia a deformarse, lo que dificulta la ventilación y el intercambio gaseoso. Se produce cianosis por hipoxemia secundaria a las alteraciones de la ventilación-perfusión y se retiene CO<sub>2</sub> por hipoventilación alveolar. Todo ello produce acidosis mixta, que aumenta las resistencias vasculares pulmonares y favorece la aparición de un cortocircuito derecha izquierda a nivel del ductus y del foramen, aumentando la hipoxemia.

Las primeras manifestaciones suelen aparecer a los pocos minutos del nacimiento. Algunos pacientes pueden necesitar reanimación en el nacimiento a causa de una asfixia intraparto o de una dificultad respiratoria grave precoz (sobre todo cuando el peso al nacer es inferior a 1.000 g). Son característicos la taquipnea, el quejido intenso, las retracciones intercostales y subcostales, el aleteo nasal y la coloración cianótica <sup>(4)</sup>.

La evolución clínica, los hallazgos de las radiografías de tórax y los valores de la gasometría y del equilibrio ácido básico ayudan a establecer el diagnóstico. En la radiografía se observa con frecuencia el patrón característico que consiste en un parénquima con una granulación reticular fina y broncograma aéreo, en un principio en el lóbulo pulmonar inferior. Los hallazgos analíticos se caracterizan inicialmente por hipoxemia, y más tarde hipercapnia y acidosis metabólica variable. En los casos atípicos de SDR, para establecer el diagnóstico de déficit de agente tensioactivo puede ser útil realizar un perfil pulmonar (relación lecitina: esfingomielina y determinación de fosfatidilglicerol) en el aspirado traqueal.



En cuanto a la prevención, la administración de corticoides a las mujeres antes de la semana 34 de gestación puede disminuir de forma significativa la incidencia y la mortalidad del SDR.

Además de mejorar la maduración pulmonar, los corticoides prenatales también disminuyen 1) la mortalidad global, 2) la necesidad y la duración del soporte ventilatorio y el ingreso en una unidad de cuidados intensivos neonatales y 3) la incidencia de hemorragia intraventricular grave, enterocolitis necrosante, sepsis de comienzo precoz y retrasos del desarrollo neurológico; todo ello sin afectar negativamente al crecimiento postnatal.

La aplicación precoz de CPAP puede evitar la inactivación del surfactante, incluso cuando hay una cierta deficiencia, como ocurre en los menos inmaduros, favoreciendo el mantenimiento de un volumen alveolar adecuado y evitando su colapso. De igual forma, después del tratamiento con surfactante el mantenimiento de un volumen alveolar adecuado mediante CPAP puede contribuir a una evolución favorable.<sup>(5)</sup>

Para el tratamiento, la administración traqueal de surfactante exógeno es el tratamiento mejor evaluado en el cuidado neonatal. Produce una rápida mejoría de la oxigenación y de la función pulmonar, aumentando la capacidad residual funcional y la distensibilidad pulmonar, lo que supone una disminución de las necesidades de O<sub>2</sub> y del soporte ventilatorio, con menores tasas de enfisema intersticial y neumotórax. Además, aumenta la supervivencia y la calidad de vida, dado que no se incrementan las alteraciones neurológicas a largo plazo. El surfactante más utilizado es el natural, si bien se sigue investigando en los productos sintéticos.

#### Displasia broncopulmonar

La incidencia de la displasia broncopulmonar en prematuros nacidos con menos de 1.500 g oscila entre el 15 y el 50 %, siendo los prematuros que nacen con una edad gestacional más corta los más susceptibles de desarrollar esta complicación.

Los dos factores que clásicamente se han reconocido como causantes de la lesión pulmonar son la toxicidad del oxígeno y el daño producido por la ventilación mecánica. Las últimas investigaciones sugieren un proceso más complejo, en el que hay otros factores que contribuyen a la patogénesis, como la inflamación, la alteración del desarrollo pulmonar, desequilibrios de los factores de crecimiento y factores genéticos. Thebaud y Abman han propuesto la "hipótesis vascular" como causa de displasia broncopulmonar. Esta teoría se basa en numerosos estudios que demuestran que la hiperoxia puede causar disminución del factor estimulador del crecimiento vascular (VEGF) y dar lugar a una disminución de la formación de capilares y alveolos<sup>(6)</sup>. Por último, la asociación entre factores genéticos y la susceptibilidad a desarrollar displasia broncopulmonar fue sugerida por primera vez por Parker et al., y se estableció a través de la concordancia entre niños prematuros que eran gemelos idénticos<sup>(7)</sup>.

Se considera que los recién nacidos prematuros presentan DBP si precisan oxígeno suplementario > 21% durante 28 días o más. La determinación de gravedad de la DBP permitirá predecir la evolución y el seguimiento a largo plazo en estos pacientes.

**Tabla I. Criterios diagnósticos y clasificación de severidad de la DBP**

	<b>Edad gestacional</b>	
	<b>&lt; 32 semanas</b>	<b>≥ 32 semanas</b>
<b>Momento de la evaluación:</b>	36 semanas PMA ó alta al domicilio	>28 d. pero < 56 días de edad postnatal ó alta al domicilio
<b>Tratamiento con Oxígeno:</b>	> 21% durante ≥ 28 días	> 21% durante ≥ 28 días
<b>Displasia Broncopulmonar:</b>		
- DBP Leve	Respira aire ambiente	Respira aire ambiente
- DBP Moderada	FiO <sub>2</sub> < 0.30	FiO <sub>2</sub> < 0.30
- DBP Severa	FiO <sub>2</sub> ≥ 0.30 y/o CPAP ó VM	FiO <sub>2</sub> ≥ 0.30 y/o CPAP ó VM

PMA: Edad postmenstrual; FiO<sub>2</sub>: Fracción de oxígeno inspirado; CPAP: Presión positiva continua de la vía aérea; VM: ventilación mecánica; DBP: displasia broncopulmonar.

(8)

En cuanto al manejo de estos pacientes, dada la complejidad del proceso y su carácter multifactorial deberemos implementar distintas estrategias para la prevención y tratamiento. La administración de oxígeno es uno de los recursos principales, se recomienda mantener las saturaciones de oxígeno sobre el 90%, pero evitando que se sitúe por encima del 96%. Por otro lado, el uso de la presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) y ventilación nasal no invasiva no ha demostrado que disminuya el riesgo de displasia broncopulmonar. Un metanálisis con 12 estudios demostró una disminución del riesgo de muerte o de displasia en niños ventilados con volumen objetivo<sup>(9)</sup>.

En cuanto a los fármacos los más usados son los diuréticos como la furosemida que disminuyen el edema pulmonar y mejoran la distensibilidad pulmonar y la oxigenación. El uso de corticoesteroides ha dado beneficios según el riesgo que tenga el niño de desarrollar la DBP, en niños con riesgo alto su uso reduce el riesgo de muerte y parálisis cerebral mientras que en niños con riesgo bajo, aumenta el riesgo de parálisis cerebral<sup>(10)</sup>. Además la cafeína, como estimulante respiratorio ha revelado que disminuye el riesgo de desarrollar displasia broncopulmonar.

#### Hemorragia pulmonar

La hemorragia pulmonar es una complicación poco frecuente, de los recién nacidos pretérmino, aunque no es exclusiva. Está caracterizada por la aparición de sangre fresca en tráquea o tubo endotraqueal (espontánea o tras succión), deterioro cardiorrespiratorio brusco (bradicardia, desaturación, hipoventilación), descenso de cifras de hematocrito ( $\geq 10\%$ ) y alteraciones radiológicas (opacificación pulmonar, infiltrados algodonosos, broncogramma aéreo)<sup>(11)</sup>.



Figura 1. Opacificación pulmonar difusa bilateral, después de episodio de hemorragia pulmonar.



Figura 2. Infiltrados algodonosos bilaterales, tras episodio de hemorragia pulmonar.

Su incidencia oscila entre el 0,8 y el 1,2% en función de las series consultadas. Aunque es más frecuente en los recién nacidos pretérmino, también puede ocurrir en recién nacidos a término, siendo en los últimos, más precoz (primeras 24 horas de vida), de un mejor pronóstico y con una menor recurrencia<sup>(12)</sup>.

La etiopatogenia de la hemorragia pulmonar es desconocida, habiéndose relacionado con múltiples situaciones (prematuridad, infección, asfixia, ventilación con presión positiva, toxicidad por oxígeno, puntuaciones de Apgar bajas al nacimiento).

El tratamiento de la hemorragia pulmonar consiste en primer lugar en conseguir una estabilidad hemodinámica, y en garantizar un soporte respiratorio adecuado. Por ello será fundamental el aspirado de la vía aérea, la administración de oxígeno y ventilación mecánica. También deberá corregirse la anemia si es necesario. Dado que la presencia de sangre alveolar puede inactivar el surfactante, algunos autores recomiendan su administración una vez controlada la fase aguda de la hemorragia.

El pronóstico de la hemorragia pulmonar es muy grave con mortalidad elevada, y aparición de complicaciones en los supervivientes, siendo la más importante la aparición de un trastorno pulmonar crónico y severo.<sup>(12)</sup>

## CARDIOVASCULARES

### Persistencia del ductus arterioso

El ductus arterioso (DA) es una estructura vascular que conecta la aorta descendente proximal con la arteria pulmonar principal cerca del origen de la rama pulmonar izquierda. Esencial para la vida fetal, se cierra espontáneamente después del nacimiento en la mayoría de los RNT. Sin embargo, en los prematuros el cierre del ductus se produce con frecuencia más allá de la primera semana de vida, especialmente en aquellos que precisan ventilación mecánica.

El retraso del cierre ductal está inversamente relacionado con la edad gestacional. La incidencia varía desde un 20% en prematuros mayores de 32 semanas hasta el 60% en menores de 28 semanas.

En cuanto a la fisiopatología, la presión elevada de oxígeno produce cierre ductal, mientras que la hipoxemia induce relajación. Las prostaglandinas (PGE2) y prostaciclínas (PGI2) circulantes y producidas localmente, muy elevadas en el feto, inducen vasodilatación del DA. Después del nacimiento, el brusco incremento en la tensión arterial de oxígeno inhibe los canales del calcio dependientes de potasio del músculo liso ductal, aumentando el calcio intracelular lo que condiciona la constricción del DA. Los niveles de PGE2 y PGI2 caen abruptamente. Las fibras musculares de la capa media se contraen, descendiendo el flujo sanguíneo luminal con isquemia de la pared interna, dando lugar al cierre definitivo del ductus<sup>(13)</sup>.

Los RN prematuros presentan disminución del número de fibras musculares, del tono intrínseco de la pared ductal y del tejido subendotelial lo que va a facilitar que fracase el cierre del DA. Además, la sensibilidad a la alta presión de oxígeno es mayor en los RNT y cercanos al término.

El signo clínico más frecuente es un soplo sistólico de eyeción, con menos frecuencia continuo, que se ausulta mejor en región infraclavicular izquierda y borde paraesternal superior izquierdo que con frecuencia se irradia al dorso. La aparición del ductus se puede acompañar de: taquicardia, pulsos saltones en región postductal, polipnea, apnea, hepatomegalia. Es muy sugestivo de PDA el empeoramiento de un RN prematuro con SDR que estaba mejorando. Apareciendo retención de CO<sub>2</sub>, aumento de los requerimientos de oxígeno y de los parámetros del respirador.

El diagnóstico del PDA en el recién nacido pretérmino debe ser ecocardiográfico. Debe realizarse una ecocardiografía sistemática para descartar cardiopatías congénitas y especialmente aquellas ductus dependientes. La normalidad estructural del corazón debe demostrarse, no asumirse.

Con todos los datos ecocardiográficos y valorando la repercusión clínica del ductus en el paciente podemos establecer si es hemodinámicamente significativo y por tanto sentar la indicación del cierre del mismo.

Hallazgos ecocardiográficos	Pequeño	Moderado	Grande
Diámetro del DAP por doppler color	<1.5 mm	1,5-2mm	>2mm
AI/ Ao	<1.4	1.4-1.6	>1.6
Fracción de acortamiento	>40%	30-40%	<30%

Tabla. Datos ecográficos que definen la magnitud del DAP. AI/Ao es la relación de la aurícula izquierda con la raíz aórtica.<sup>(13)</sup>

En el tratamiento del ductus hay varias posibilidades, en primer lugar tenemos el tratamiento conservador para el niño prematuro > de 1000g sin ventilación mecánica, en el que el ductus no complique el SDR y que no presente apneas, sería prudente iniciar tratamiento con medidas conservadoras siempre que no se trate de un ductus moderado o grande ecocardiográficamente.

El tratamiento incluye:

- Restricción líquida (poca evidencia, excepto para <169 cc/k/día al tercer día)
- Utilización de diuréticos (furosemida, clorotiazida), aunque existe poca evidencia de su eficacia excepto cuando existe insuficiencia cardiaca congestiva.

-Ajustes en la ventilación mecánica utilizando tiempos inspiratorios cortos de 0,35s, aumentando la presión positiva al final de la espiración (PEEP) y aumentando la presión media en la vía aérea y la presión inspiratoria máxima.

Para el cierre farmacológico del ductus el diagnóstico por eco Doppler de un DA moderado-grande es suficiente, sin esperar al deterioro hemodinámico y respiratorio, sobre todo en los RN < 1000g en los que es frecuente el ductus “silente”. Para ello tenemos dos fármacos la indometacina y el ibuprofeno.

La indometacina es un inhibidor de la ciclooxygenasa utilizado desde 1976 como tratamiento estándar para el cierre farmacológico del DA. El 70-90% de los RN van a responder a este fármaco, disminuyendo su eficacia al disminuir la EG, hasta ser menor del 60% en los menores de 26 semanas de EG.

La pauta de tratamiento más habitual es 0,2 mg/kg/cada 12-24 horas, 3 dosis (si diuresis  $\geq$  1,5-2 cc/hora se tomará el intervalo de 12 horas). Se administrará vía intravenosa durante 20-30 minutos.

El Ibuprofeno es un antiinflamatorio no esteroideo, es tan eficaz como la indometacina en el cierre farmacológico del ductus y reduce el riesgo de oliguria. La pauta recomendada para el tratamiento con Ibuprofeno es; tres dosis con intervalos de 24 horas de 10, 5 y 5 mg/kg vía intravenosa a pasar en 15 minutos. El uso de ibuprofeno oral a las mismas dosis que en la pauta iv, para el tratamiento del ductus podría constituir una alternativa eficaz y de fácil administración. No existen aún suficientes datos disponibles para comparar la efectividad del tratamiento con ibuprofeno oral versus indometacina i.v.

El tratamiento quirúrgico del DA se reserva para aquellos pacientes en los que ha fracasado el tratamiento farmacológico o cuando éste está contraindicado. Se considerará fracaso del tratamiento farmacológico cuando persiste un DA hemodinámicamente significativo tras la administración de dos ciclos de Indometacina o Ibuprofeno.

## **HEMATOLÓGICAS**

### Anemia del prematuro

La anemia comporta la reducción de la masa de glóbulos rojos, de la concentración de hemoglobina (Hb) o del hematocrito (Ht). Los valores hematológicos normales varían en función de la edad gestacional y de la edad cronológica.

Semana	RNT	RNP(1,2-2,5Kg)	RNP(<1,2Kg)
0	17,0(14,0-20,0)	16,4(13,5-19,0)	16,0(13,0-18,0)
1	18,8	16,0	14,8
3	15,9	13,5	13,4
6	12,7	10,7	9,7
10	11,4	9,8	8,5
20	12,0	10,4	9,0
50	12,0	11,5	11,0
Hb mínima(media)	10,3(9,5-11,0)	9,0(8,0-10,0)	7,1(6,5-9,0)
Edad del nadir	6-12semanas	5-10semanas	4-8semanas

Tabla: Valores normales de la hemoglobina en la etapa neonatal<sup>1</sup>

*RNT: recién nacido a término. RNP: recién nacido pretérmino.*

La anemia tiene su origen en pérdidas sanguíneas, procesos destructivos de los glóbulos rojos o falta de producción. Las anemias secundarias a pérdidas hemáticas pueden originarse anteparto (hemorragia feto-materna o fetofetal), intraparto (accidentes obstétricos o malformaciones de los vasos de cordón o placenta) o posparto (hemorragias internas, exceso de extracciones sanguíneas). Después del primer mes de vida las causas más frecuentes, son la hipoplasia fisiológica y las enfermedades congénitas.

El signo más frecuente es la palidez de piel y mucosas (además de ictericia en la anemia hemolítica). Según la etiología y la velocidad de instauración se acompañará de otras manifestaciones<sup>(14)</sup>.

Tratamiento:

1. Transfusión de concentrado de hematíes según el hematocrito y la clínica.
2. Tratamiento con eritropoyetina recombinante humana (rHuEPO)+ hierro en la anemia del prematuro.

En los prematuros la inhibición de la eritropoyesis y destrucción eritrocitaria es más importante que en el término provocando una disminución más intensa y precoz de la concentración de Hb. Pueden desarrollarse síntomas de hipoxia tisular sin que se reinicie una producción adecuada de eritropoyetina. Esta respuesta inadecuada a esta hormona se vuelve el principal mecanismo involucrado en la anemia de la prematuridad a partir de la tercera semana de vida.

El verdadero enfoque de la anemia en el prematuro debe ser multifactorial, minimizando las causas que disminuyen la masa eritrocitaria y potenciando las que la aumentan. Se pueden reducir las transfusiones precoces con medidas preventivas, como la transfusión placentaria (retrasar el pinzamiento del cordón umbilical 15-30seg).

#### Ictericia del prematuro

Ictericia es un concepto clínico que se aplica a la coloración amarillenta de piel y mucosas ocasionada por el depósito de bilirrubina. Clínicamente se observa en el RN cuando la bilirrubinemia sobrepasa la cifra de 5 mg/dL.

Una ictericia será patológica (6% de recién nacidos) cuando se inicie en las primeras 24 horas, se acompañe de otros síntomas, la bilirrubina aumente más de 5 mg/dL diarios, sobrepase los límites definidos para ictericia fisiológica, la fracción directa sea superior a 2 mg/dL o dure más de una semana en el RN a término (excepto si recibe lactancia materna, en cuyo caso puede durar tres semanas o más) o más de dos semanas en el pretérmino. El diagnóstico etiológico deberá basarse principalmente en los antecedentes, signos clínicos, exámenes complementarios y el momento de la aparición de la ictericia<sup>(15)</sup>.

## 4. HIDROCEFALIA

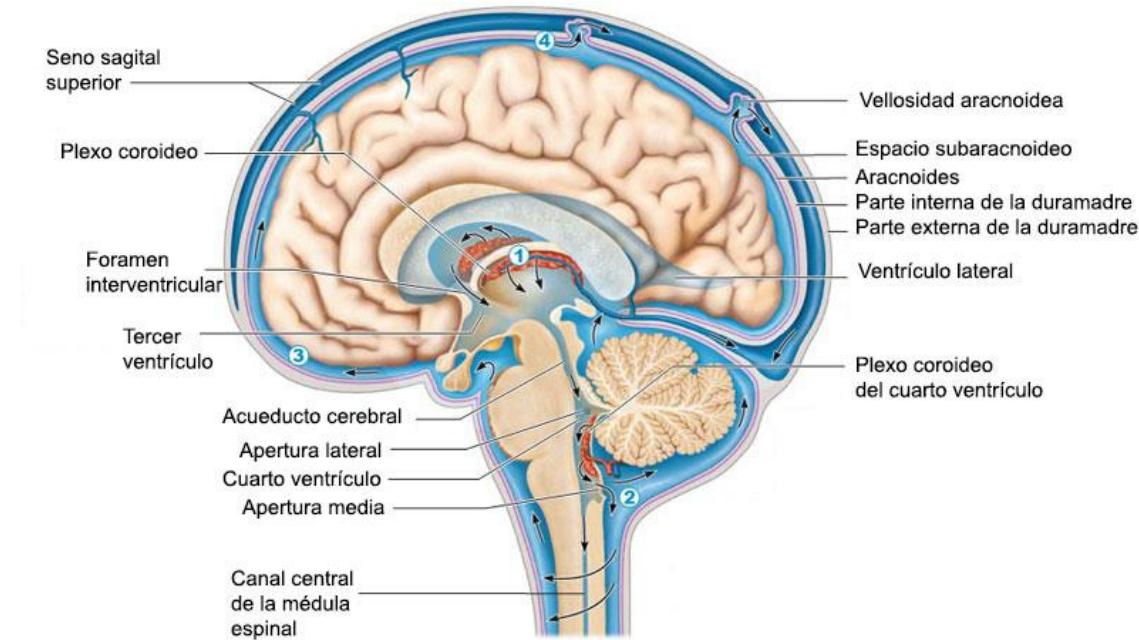
### 4.1 INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia se define como un incremento del volumen total de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el interior de la cavidad craneal, lo que conlleva un aumento del tamaño de los espacios que lo contienen (ventrículos, espacios subaracnoides y cisternas de la base).

### 4.2 FISIOPATOLOGÍA DEL LCR

El LCR se forma aproximadamente el 80% en los plexos coroideos que están en los ventrículos del cerebro, de la sangre arterial y de un proceso combinado de difusión, pinocitosis y transferencia activa. Existe también una formación extracoroidea de LCR importante que supone entre el 20 y 60% de la producción total.<sup>(16)</sup>

El LCR circula a través del agujero de Monro que lo hace llegar al tercer ventrículo y de ahí, a través del acueducto de Silvio, al cuarto ventrículo, para alcanzar el espacio subaracnoidal del cerebro y la médula espinal por los orificios de Lushka y Magendie. Después de circular por los ventrículos, los conductos, la periferia del cerebro y la médula espinal, se reabsorbe a través de las vellosidades subaracnoides hacia la circulación venosa.



El volumen total de LCR es de 125 a 150 mL. La presión normal en reposo está entre 150 y 180 mmH<sub>2</sub>O. Se ha calculado que se produce de 0,2 a 0,7 mL/min o de 500 a 700 mL/día. Cualquier alteración del equilibrio entre la producción y la reabsorción de LCR podrá provocar hidrocefalia.

El LCR tiene tres funciones vitales: Envuelve por completo médula y cerebro lo que supone un mecanismo antichoque que les protege de traumatismos. Sirve de vehículo para trasportar nutrientes al cerebro y eliminar desechos. Fluye entre el cráneo y canal raquídeo para

compensar los cambios de volumen de sangre intracranal, con el fin de evitar incrementos excesivos de presión intracranal<sup>(16)</sup>.

#### **4.3 CLASIFICACIÓN**

El equilibrio entre la producción y la absorción de LCR es de importancia vital. En condiciones ideales, el líquido es absorbido casi totalmente en la corriente sanguínea a medida que circula. Sin embargo, hay circunstancias que impedirán o alterarán la producción de líquido o que inhibirán su flujo normal. Cuando se pierde este equilibrio, se origina la hidrocefalia.

Podemos clasificarlas desde distintos según si aumentan la presión intracranal (PIC) o no, las que aumentan la PIC las podemos clasificar en:

- Comunicantes: son aquellas que en las que no se reabsorbe el LCR, su circulación se ve bloqueada después de salir de los ventrículos, por lo que se acumula y provoca el aumento de la presión. La obstrucción suele estar en los corpúsculos de Pachioni o en los senos venosos.
- No comunicantes: se da cuando hay un bloqueo en la circulación en algún conducto u orificio estrecho, también se le llama hidrocefalia 'obstructiva'. Así el flujo del LCR se ve bloqueado a lo largo de una o más de las vías estrechas que conectan los ventrículos como son el agujero de Monro, el acueducto de Silvio y los agujeros de Luschka y Magendie.

En cuanto a las hidrocefalias que no aumentan la PIC tenemos:

- Ex vacuo: es aquella en la que hay una atrofia del parénquima cerebral por enfermedad cerebrovascular o por traumatismo craneoencefálico.
- Normotensiva Crónica del adulto se manifiesta en la edad adulta. Su causa es casi siempre desconocida y la clínica es muy característica, aunque no patognomónica, y se define por la tríada de Hakim-Adams: demencia, incontinencia urinaria y trastorno de la marcha.

Por otro lado también las podemos clasificar en atención al momento de aparición. La hidrocefalia puede ser congénita o adquirida. La hidrocefalia congénita se halla presente al nacer y puede ser ocasionada por influencias ambientales durante el desarrollo del feto o por predisposición genética. La hidrocefalia adquirida se desarrolla en el momento del nacimiento o en un momento posterior. Este tipo de hidrocefalia puede afectar a las personas de todas las edades y estar ocasionado por una lesión o una enfermedad, por problemas infecciosos, parasitarios, hemorragias intraventriculares y tumores.

En la siguiente tabla se presentan las causas más frecuentes de hidrocefalia congénita y adquirida.

CAUSAS CONGÉNITAS	CAUSAS ADQUIRIDAS
Estenosis del conducto de Silvio	Hemorragia intraventricular
Malformación de Chiari	Tumores cerebrales
Mielomeningocele	Hemorragia subaracnoidea
Encefalocele	Meningitis
Malformación de Dandy-Walker	Inflamación asociada con procesos granulomatosos
Quistes intracraneales benignos	
Infecciones congénitas del sistema nervioso central	
Malformaciones vasculares (Aneurisma de la vena de Galeno)	
Malformaciones craneofaciales	

\*Clasificación de las principales causas de hidrocefalia congénita y adquirida<sup>(17)</sup>

#### 4.4 INCIDENCIA

La incidencia real de hidrocefalia fetal es probablemente subestimada debido a que muchos casos pueden dar muerte sin haber sido estudiados. De hecho, ni siquiera se sabe con qué frecuencia se realizan abortos entre las madres de fetos con hidrocefalia. Se cree que la tasa de incidencia de tales casos varía entre 0,2 y 1 por 1.000 nacidos vivos. La predisposición es mayor para los fetos del sexo masculino, y las mujeres primigestas. La causa puede identificarse en el 86% de los casos. Un tercio se debe a malformaciones, el 20% a tumores, el 15% a hemorragias y el 7% a meningitis. En los nacidos pretérmino, la causa más frecuente de hidrocefalia es la hemorragia intraventricular que puede ocurrir prenatalmente.<sup>(18)</sup>

#### 4.5 CLINICA

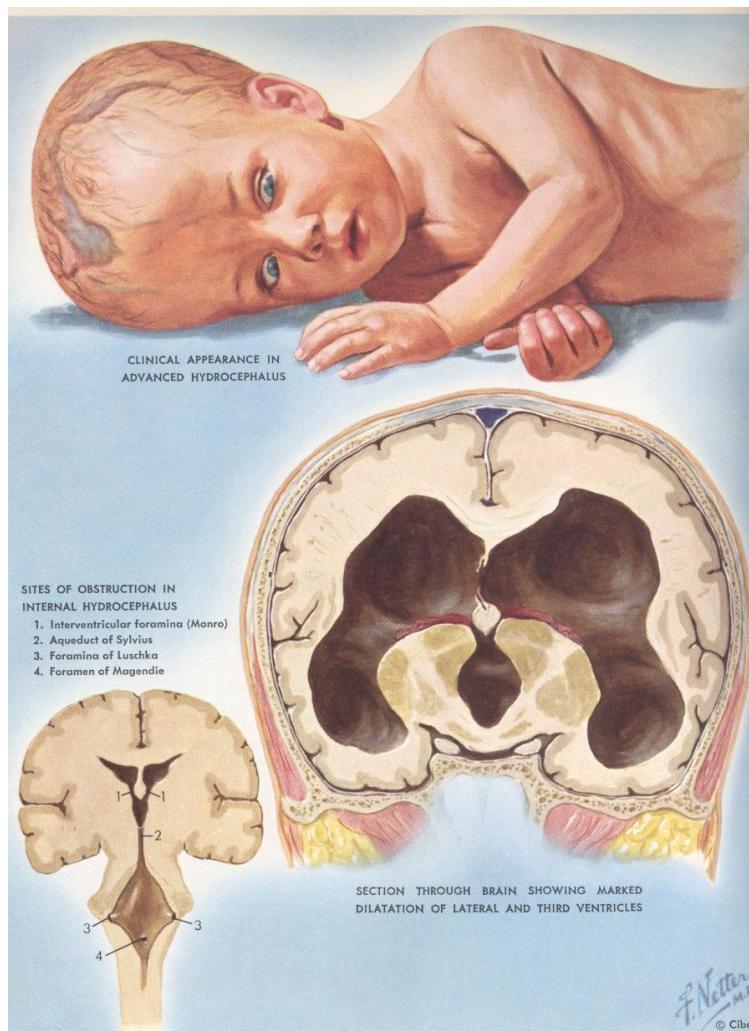
Dependen de la edad de inicio de la hidrocefalia, dado que la compliance craneal mucho más reducida en el niño mayor de dos años con suturas craneales cerradas, no puede compensar con el crecimiento cefálico el aumento de LCR, dando lugar a una sintomatología más intensa y rápidamente progresiva de hipertensión endocraneal.

##### Hidrocefalia del niño de 0 a 2 años

Los signos dominantes a estas edades son la macrocefalia y las anomalías en la motilidad ocular. Por el contrario, el estado general puede no afectarse e incluso en muchas ocasiones ser excelente, aunque si la hidrocefalia se deja a su libre evolución puede provocar somnolencia, rechazo progresivo del alimento y vómitos. La piel del cráneo se halla adelgazada y brillante, surcada de venas que el llanto acentúa. La fontanela anterior se halla muy agrandada, tensa y a diferencia del niño sano, no se modifica con los cambios posturales. Las suturas, por lo general con diástasis pueden palparse. La progresión de la hidrocefalia provoca una parálisis de la elevación de la mirada con retracción de los párpados superiores y desplazamiento inferior del globo ocular. El iris está parcialmente oculto por el párpado inferior y se visualiza con claridad la esclerótica, lo cual se corresponde con el signo de los "ojos en sol poniente"<sup>(17)</sup>.

En ocasiones a esta edad las únicas manifestaciones de hidrocefalia son las ya mencionadas. En otras puede apreciarse la persistencia de reflejos arcaicos o hipertonía. La compresión de las vías ópticas puede dar inicialmente papiledema, que si evoluciona puede ocasionar atrofia óptica y ceguera. También se puede observar estrabismo y el síndrome de Parinaud, que es causado por compresión sobre el tectum mesencefálico y que implica la imposibilidad de la mirada superior. Solo en estadíos avanzados o en las descompensaciones puede producirse

muerte por herniación transtentorial y compresión del tronco o por herniación de las amígdalas cerebelosas



### Hidrocefalia en el niño y en el adolescente

En estos grupos etarios, la hidrocefalia puede clasificarse en tres tipos, aguda, crónica y compensada.

En primer lugar la hidrocefalia aguda, se caracteriza por un aumento brusco y sostenido de la PIC. Se desarrolla en horas y da lugar a un cuadro grave de cefalea bifrontal, náuseas y vómitos. Pueden existir trastornos visuales y la percusión craneal es característica, con sonido de olla cascada (signo de Macewen). Estos pacientes fallecen sino son tratados con rapidez.

En cuanto a la hidrocefalia crónica, puede definirse como la consecuencia de un bloqueo incompleto de la circulación de LCR de más de tres semanas de duración, en el que los fenómenos de compensación permiten una evolución más lenta. Clínicamente se caracteriza por cefaleas de localización frontal o generalizada, con predominio matutino y vómitos. Otros signos frecuentes son papiledema o incluso atrofia óptica. También son frecuentes los trastornos motores.

Por último en la hidrocefalia compensada no hay repercusión clínica, hay un tamaño ventricular aumentado pero en general cerca de la normalidad, un crecimiento correcto del

perímetro craneal y un desarrollo psicomotor adecuado. Se debe realizar un estudio diagnóstico exhaustivo que incluya una evaluación neuropsicológica y, en ocasiones, una monitorización prolongada de la PIC<sup>(17)</sup>.

#### NIÑOS MENORES DE 2 AÑOS:

- Crecimiento excesivo del perímetrocefálico (MACROCEFALIA).
- Desproporción craneofacial.
- Fontanela abombada o tensa.
- Diástasis de suturas / venas pericraneales dilatadas.
- Signos oculares (ojos en sol poniente/estrabismo).
- Irritabilidad vómitos.
- Retraso psicomotor.

---

#### NIÑOS MAYORES DE 2 AÑOS:

- Cefalea.
- Vómitos.
- Letargia.
- Estrabismo (endotropia por afectación VI par).
- Edema de papila en el fondo de ojo.

\**Tabla de las manifestaciones clínicas características según la edad.*<sup>(19)</sup>

#### 4.6 DIAGNÓSTICO

##### Diagnóstico prenatal

Se puede hacer de forma prenatal de las hidrocefalias congénitas incluso en la semana 13. Una VM se considera cuando existe una anchura superior a 15 mm, y se considera normal cuando es menor de 10 mm entre las 20 y las 40 semanas de gestación.<sup>(20)</sup>



\**Gestante de 26 semanas cuyo feto presenta una ventriculomegalia*<sup>(21)</sup>

Tras el diagnóstico de una VM fetal, el manejo de la gestante incluye un estudio pormenorizado que descarte la posible existencia de otras anomalías asociadas, búsqueda de la causa de la anomalía y en función a esto, un exhaustivo consejo a los padres sobre el pronóstico y tratamiento de las alteraciones encontradas. Las malformaciones del SNC más frecuentemente asociadas a la VM son la agenesia del cuerpo calloso y la espina bífida.

Las infecciones fetales también pueden ocasionar una dilatación ventricular, por lo que en la ecografía es importante buscar signos indirectos de infección fetal, como calcificaciones intracerebrales y periventriculares, calcificaciones hepáticas, hepatoesplenomegalia, ascitis y/o polihidramnios. Tales hallazgos obligan a realizar serología materna para búsqueda de infecciones relacionadas, así como incluso realizar amniocentesis para realizar en líquido amniótico PCR de infecciones. Las infecciones, especialmente el complejo TORCH, suelen ocasionar más frecuentemente casos de VM severa.

Para completar la evaluación ecográfica, es necesario un estudio anatómico fetal completo que descarte que la VM forma parte de algún síndrome genético, aunque en el estudio hay buscar cualquier anomalía y no solo las específicas de las cromosomopatías, ya que se puede asociar a otras alteraciones no genéticas.

También debe realizarse una amniocentesis que debe ser ofrecida a partir de la 15 semana de gestación para determinación de cariotipo fetal, ya que la VM aumenta el riesgo de cromosomopatía incluso en su grado más moderado, encontrándose anomalías cromosómicas entre un 4 y un 14%, siendo este porcentaje mayor del 15% cuando a la VM se le asocia cualquier otra malformación.

Otra prueba complementaria que nos puede ser útil es la resonancia magnética nuclear (RMN) que nos puede servir para el diagnóstico de lesiones fetales subyacentes que no se han diagnosticado con la ecografía. Se debe reservar la RMN para aquellos casos de VM aislada con cariotipo normal, porque algunos defectos en el SNC no son fácilmente reconocibles por ecografía, especialmente cuando existen malformaciones corticales. La confirmación de que existe una VM moderada de manera aislada mediante RMN aumenta extraordinariamente la probabilidad de que el desarrollo neurológico del recién nacido será normal, mientras que si aparecen otras anomalías el pronóstico dependerá fundamentalmente de la anomalía encontrada y es más frecuente el retraso neurológico. La alteración del SNC asociada a los casos de VM más frecuentemente diagnosticada con la RMN que no fue observada en la ecografía es la agenesia del cuerpo calloso. La RMN generalmente se realiza entre la 22-24 semana de gestación debido a que conforme la gestación avanza las alteraciones del SNC se hacen más manifiestas, siendo especialmente útil en aquellas anomalías que conllevan una destrucción de estructuras nerviosas como ocurre en los casos asociados a infecciones, hemorragia o isquemia.

Una vez diagnosticada la VM hay que hacer un seguimiento para ver si progresiona, se mantiene o incluso desaparece la dilatación ventricular; además de para volver a buscar si existe alguna otra anomalía. Durante el tercer trimestre pueden desaparecer las VM moderadas, pero en el 16% de los casos progresan a un mayor tamaño que son las que se asocian a un peor pronóstico.

#### Diagnóstico posnatal

Sin embargo, la mayoría de los casos se diagnostican durante el examen físico al nacer o posterior. La hidrocefalia se sospecha por un perímetro cefálico mayor de lo esperado.

Edad gestacional (semanas)	Circunferenciacefálica(cm)
28	28
30	30
32	32
34	34
36	36
38	37
40	38
42	39
44	40
46	41

\*Relación del perímetrocefálico según la edad gestacional. Se considera macrocefalia a un perímetro mayor al correspondiente para cada edad gestacional<sup>(22)</sup>.

Si el perímetrocefálico supera el percentil 90, hay aproximadamente 95% de posibilidades de que exista una VM o es menor del percentil 90 las posibilidades se reducen al 65%<sup>(23)</sup>

También es de utilidad realizar un examen oftalmológico con el fondo de ojo ya que a pesar de la dificultad de interpretación en el niño nos sirve de auxiliar en el diagnóstico y el control de la hidrocefalia. El control del estasis papilar, la ausencia de pulso, la palidez o la atrofia son útiles como punto de partida o para demostrar la eficacia de una derivación.

Otro de los puntos fuertes del diagnóstico de la hidrocefalia en el niño es la ecografía transfontanelar. Este método es incruento, rápido y no necesita anestesia. Pueden obtenerse medidas del tamaño ventricular y características de las paredes ventriculares. Es de especial utilidad para el seguimiento de la dilatación ventricular en el neonato con hemorragia cerebral con el fin de determinar la indicación o no de la derivación. Por lo general el aumento del tamaño ventricular se anticipa al crecimiento del perímetrocefálico. Además mediante el doppler se pueden medir la velocidad de flujo y la pulsatilidad de la arteria cerebral media que se correlacionan con la distensión ventricular. Estas dos últimas mediciones se pueden realizar a través de la ventana ósea del hueso temporal, incluso en pacientes con suturas ya cerradas.

Por otro lado, la tomografía axial computerizada y la resonancia magnética, son exámenes de gran valor en el niño mayor de dos años, en el que por lo habitual el ultrasonido no puede emplearse por el cierre de la fontanela anterior. Con estos estudios podemos ver el grado de dilatación ventricular, localizar la obstrucción, indicar la etiología y detectar el grado de actividad del proceso ya que la reabsorción trasepedimaria se ve en la resonancia magnética como áreas de aumento de señal en T2. Con estudios de dinámica de flujo en resonancia se pueden cuantificar movimientos del LCR a nivel del acueducto de Silvio y del agujero magno. Estas técnicas son útiles también para comprobar los resultados del tratamiento.

Por último el registro de la presión intracraneana (PIC) es una técnica invasiva útil básicamente ante la duda diagnóstica entre hidrocefalia crónica o compensada. La monitorización debe ser de 24 a 36 horas de registro, incluidos sueño y vigilia<sup>(17)</sup>.

#### 4.7 TRATAMIENTO

Dado el mal pronóstico de la hidrocefalia fetal asociada con anomalías, infecciones o anomalías cromosómicas, la interrupción del embarazo se puede ofrecer antes de que el límite legal de terminación. Para algunas familias, la hidrocefalia aislada puede ser razón suficiente para el aborto del feto.

Si la familia decide que el feto debe llevarse a término, ecografías seriadas se realizan para evaluar más a fondo las anomalías asociadas y lo más importante para seguir el desarrollo de la hidrocefalia. Para los pacientes con hidrocefalia estable, se dejará evolucionar el embarazo hasta que esté a término. En el caso de hidrocefalia moderada, severa o progresiva, el parto prematuro es la meta, tan pronto como se alcance la madurez pulmonar fetal.<sup>(24)</sup>

Esto permitirá el drenaje de LCR temprana, ya sea usando un dispositivo de acceso ventricular temporal o mediante la colocación de una derivación ventrículo-peritoneal. El beneficio de parto prematuro y de derivación tiene que ser sopesado contra el riesgo de prematuridad.

Por otro lado podríamos valorar la opción terapéutica intraútero. Los estudios experimentales en modelos animales han demostrado que cuanto más precoz es el tratamiento de la hidrocefalia más efectivo resulta. Aunque esto no se ha verificado en la práctica clínica diaria debido a la gran variedad de anomalías a las que puede estar sujeto un feto.<sup>(25)</sup>

Los resultados iniciales de la derivación del feto no eran alentadores, la mala selección de los pacientes fue un factor significativo y el resultado se vio afectada por las malformaciones asociadas. En el "Kroc Foundation Symposium" en 1982, se estableció El Registro Internacional de Cirugía Fetal y las guías directrices para la selección de pacientes:<sup>(26)</sup>

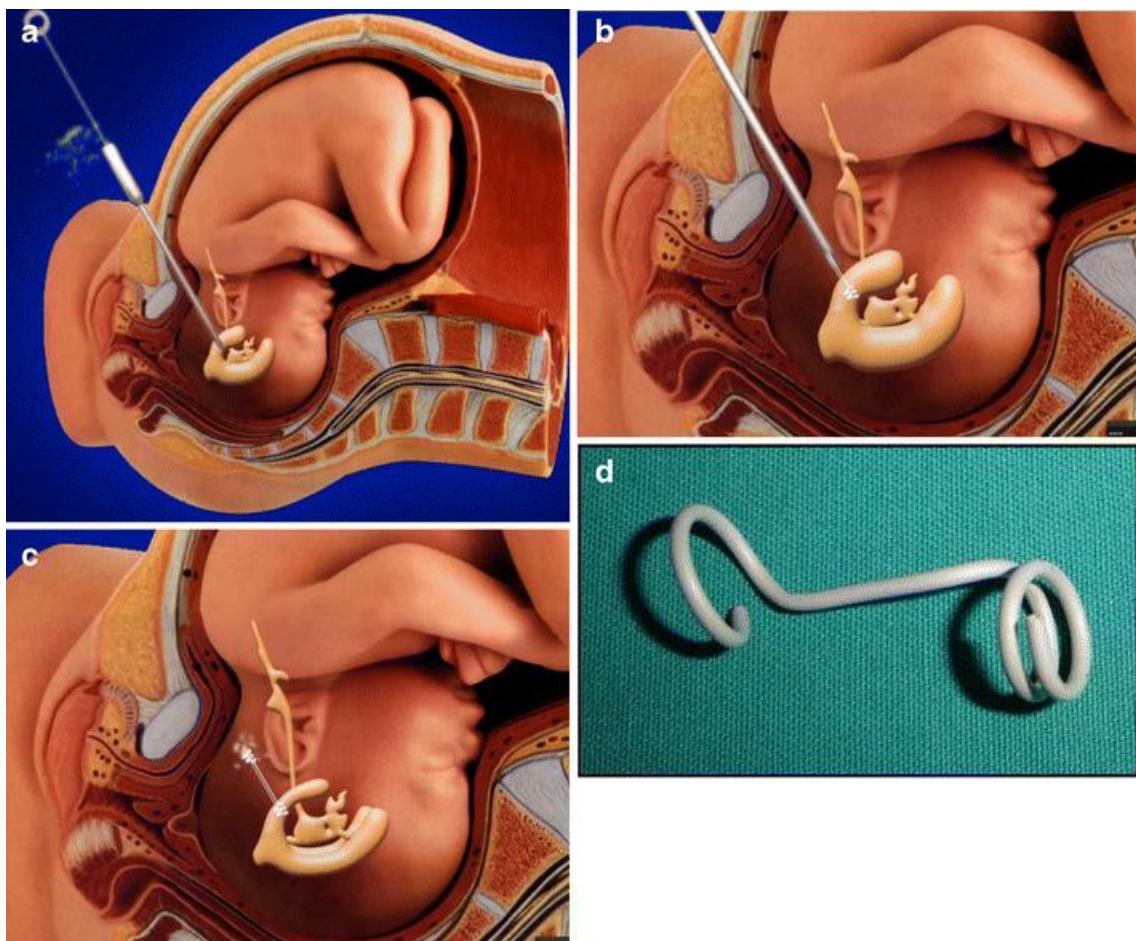
1. La presencia de un equipo multidisciplinario con el Nivel III ecografía, la unidad de obstetricia de alto riesgo, cuidados intensivos neonatales, y el acceso a otras subespecialidades.
2. Un embarazo único
3. Ausencia de otras anomalías significativas
4. Dilatación ventricular progresiva
5. Un cariotipo normal
6. Cultivos virales negativos
7. Un seguimiento adecuado
8. La edad gestacional menor de 32 semanas o madurez de los pulmones
9. Un consenso por el equipo.

Este hecho mejoró los resultados aunque no de forma muy significativa ya que las técnicas tanto de tratamiento como de diagnóstico aun eran mejorables y a veces faltaba adherencia a estos protocolos. Por lo tanto, dados los resultados se abandonaron estas técnicas. Los avances en el diagnóstico prenatal y la terapia fetal en estas décadas pueden permitir la identificación de una población de pacientes susceptibles de intervención en el útero. Por lo que se ha propuesto una nueva evaluación basada en la evidencia de derivación ventriculoamniótica través de la Red de Terapia Fetal de América del Norte (NAFTNet). La NAFTNet es un consorcio de 30 instituciones médicas en los EE.UU. y Canadá con experiencia establecida en la cirugía fetal y otras formas de atención multidisciplinaria para los trastornos fetales complejos. Incluye representaciones de la medicina materno-fetal, cirugía pediátrica, cardiología pediátrica, neonatología, bioestadística y la bioética. Este enfoque multidisciplinario proporciona supervisión científica y bioética, la transparencia y una

perspectiva global basada en la evidencia. Por lo que la NAFTNet, mediante la investigación científicamente rigurosa, transparente, multidisciplinario, y de colaboración, está en la posición para revocar la suspensión. De hecho, este modelo de investigación en colaboración puede llegar a ser el mejor enfoque para el futuro estudio de las enfermedades fetales raras pero significativas. <sup>(27)</sup>

Las características del candidato "ideal" para la realización del tratamiento intraútero serían las siguientes: aislada hidrocefalia por estenosis del acueducto no ligada al cromosoma X, diagnóstico antes de 28 semanas de gestación, moderada o severa hidrocefalia progresiva que no haya anomalías asociadas en la RM fetal, tampoco debe haber anomalías cromosómicas o infecciones y la cirugía se debe realizar en un centro médico de nivel III especializada en cirugía fetal.

En cuanto a la técnica, los avances en las técnicas de cirugía fetal han mostrado que los procedimientos de derivación abierta o fetoscopia son propensos a ser más seguro y más eficaz que la técnica guiada por ultrasonido percutánea.



*\*Colocación de una derivación ventrículo-amniótica*

#### Tratamiento postnatal

El tratamiento médico puede valorarse en casos de dilatación ventricular moderada y lenta progresión de la hidrocefalia, empleando Acetazolamida a la dosis de 25-100 mg/Kg de peso/día o Furosemida a la dosis de 1 mg/Kg de peso/día, en un intento de disminuir la

producción de LCR, aunque su uso es controvertido ya que hay estudios donde se demuestra una mayor mortalidad y necesidad de implantar una derivación ventrículo peritoneal en pacientes tratados con diuréticos. <sup>(28)</sup>

Años atrás se ha utilizado el tratamiento basado en la realización de punciones lumbares evacuadoras, para la reducción de la presión y eliminación de sangre y proteínas del LCR en recién nacidos prematuros con hemorragia intraventricular, pero ya se desaconseja, dado que no mejora la mortalidad, ni la aparición de secuelas y tampoco evita la necesidad de una derivación extracraneal. Sería útil en el caso de no poder realizar una derivación.

Otra opción es la colocación de un reservorio de acceso ventricular a nivel subcutáneo craneal. De esta manera se puede efectuar la evacuación periódica de LCR hemorrágico en condiciones más estériles.

Por otro lado tenemos el tratamiento quirúrgico donde podemos diferenciar entre técnicas directas, que pretenden actuar sobre la etiología de la hidrocefalia. Entre ellas se encuentra la exéresis de tumores que comprometen la circulación de LCR, las intervenciones sobre anomalías anatómicas, la extirpación de quistes, malformaciones vasculares etc. En cuanto a las técnicas indirectas se encontrarían las intervenciones de derivación del LCR que actúan con independencia de la causa e intentan suplir la anomalía en la circulación del LCR que provoca la hidrocefalia. Existen dos métodos:

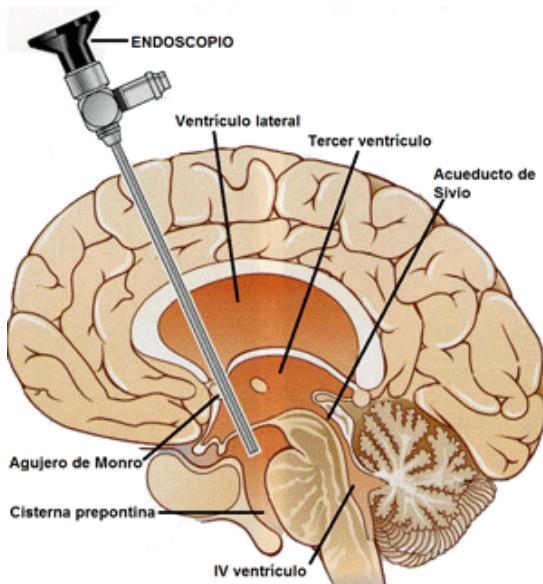
#### La ventriculostomía endoscópica:

Es el método de elección del tratamiento de la hidrocefalia no comunicante para derivar el LCR de la zona previa al bloqueo, al espacio subaracnoideo. Este método ofrece garantías siempre que dicho espacio sea permeable. La ventriculostomía del III ventrículo descrita por Dandy en 1920 hoy en día se realiza por técnicas endoscópicas. El procedimiento consiste en conectar el III ventrículo con la cisterna interpeduncular.

El riesgo del procedimiento quirúrgico es ligeramente mayor que el de la derivación, pero el gran atractivo de la ventriculostomía endoscópica es la evitación de las complicaciones mecánicas e infecciosas de los sistemas de derivación.

Este método puede aplicarse a niños con hidrocefalia obstructiva de cualquier edad, y es el tratamiento de elección para niños menores de un año con hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular o meningitis. Este método está sobre todo indicado en grandes prematuros con pesos inferiores a 1200 g y proteínas elevadas en LCR por encima de 500 mg/dl, logrando buenos resultados en la mitad de los casos intervenidos y evitando la colocación de una derivación extracraneal.

Además la tercer ventriculocisternostomía es el procedimiento de primera elección en las hidrocefalias obstructivas o no comunicantes sin importar la etiología, con un tercer ventrículo lo suficientemente dilatado (más de 10 mm) para permitir el uso del endoscopio y una adecuada capacidad de reabsorción del LCR en el espacio subaracnoideo. Los pacientes con hidrocefalia debida a una estenosis congénita del acueducto de Silvio y la obstrucción tumoral de la circulación del LCR en cualquier topografía más allá de los agujeros de Monro (tumores talámicos, pineales, de la región tectal, de la fosa posterior, etcétera) constituyen la principal indicación del procedimiento. Siguiendo estos criterios el éxito terapéutico es mayor de 90% <sup>(29)</sup>, con fallos provocadas solamente por problemas técnicos.



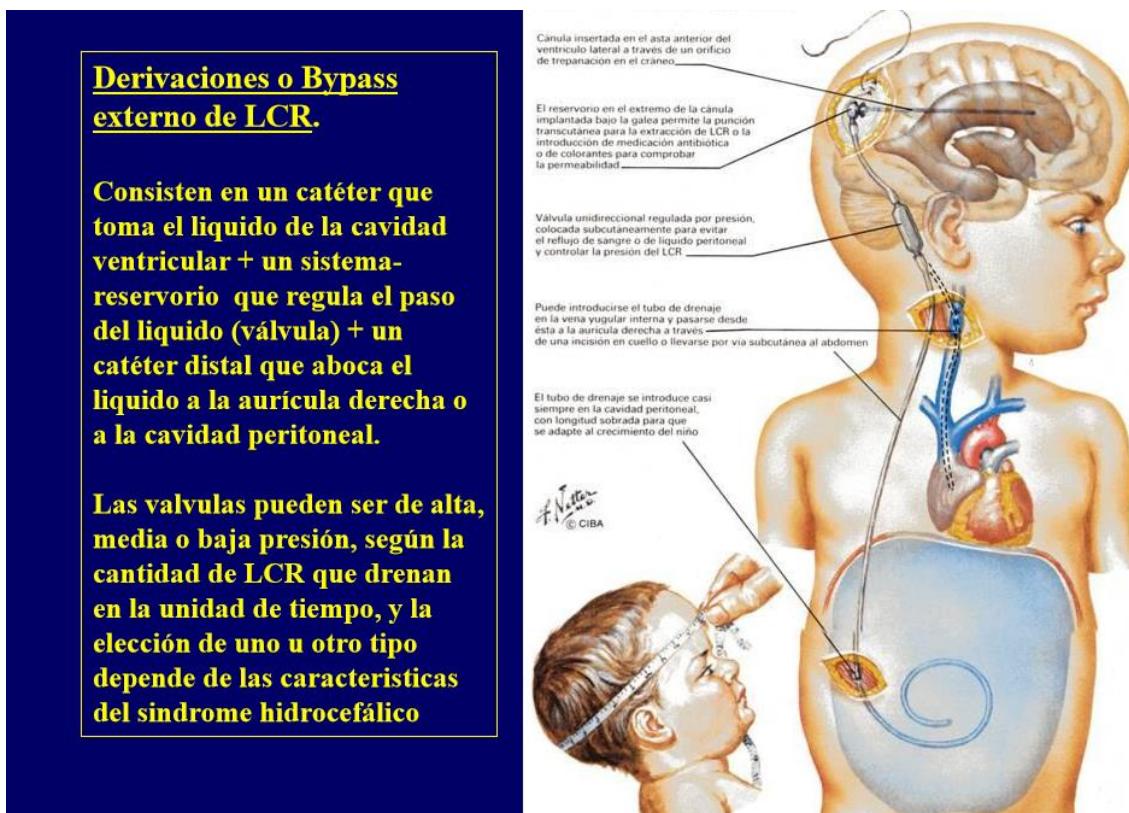
#### Derivaciones extracraneales:

Es el método de elección para la hidrocefalia comunicante. Los sistemas de derivación constan de tres elementos básicos: un catéter proximal desde el ventrículo hasta la válvula, una válvula, por lo general con un reservorio para obtener LCR, y un catéter distal, desde la válvula hasta el lugar escogido para la reabsorción del LCR. Inicialmente, el LCR se derivaba al torrente circulatorio, por lo general a la aurícula derecha. Esta vía a pesar de su validez ha sido desplazada en favor de la derivación hacia el compartimento peritoneal, ya que es más segura, más fácil de insertar y habitualmente sin necesidad de tener que proceder a múltiples alargamientos. Así pues las derivaciones que se utilizan con más frecuencia son las ventriculoperitoneales, cuando esta no se pueda realizar por contraindicación (infección activa, enterocolitis necrotizante o adherencias y tabicaciones de la cavidad peritoneal) se podrá utilizar una derivación ventriculopleural para la cual el niño debe tener más de 5 años ya

que sino su superficie pleural es insuficiente para reabsorber el LCR drenado. Y en caso de que no se pueda realizar la derivación ni a peritoneo ni a pleura utilizaremos las ventriculoatrales. También existen otras localizaciones mucho menos utilizadas pero a las que se podría derivar como vena yugular, vesícula biliar, uréter y espacio subgaleal.

Existe también una derivación lumboperitoneal que lleva el LCR del espacio subaracnideo lumbar al peritoneo. Indicada solamente en hidrocefalias comunicantes o para tratamiento del pseudotumor cerebri y de las fistulas de LCR. No se deben utilizar en niños en periodo de crecimiento excepto en casos muy concretos.

Los sistemas de derivación tienen complicaciones que se pueden clasificar en: mecánicas, funcionales e infecciosas.



La indicación, método, y el momento del tratamiento quirúrgico deben adaptarse individualmente de acuerdo con la etiología, grado, velocidad de progresión de ventriculomegalia, y la edad del paciente cuando se considera el tratamiento quirúrgico.

La hidrocefalia causada por la obstrucción en espacios intra y extraventricular con capacidad de absorción del LCR conservada, es una buena indicación de tercera ventriculostomía endoscópica. Sin embargo, sus efectos en bebés menores de 6 meses o 1 año no son tan satisfactorios como los casos de niños mayores, aunque es controvertido<sup>(30)</sup>.

#### 4.8 PRONÓSTICO

El tratamiento actual de la hidrocefalia ha cambiado notablemente el sombrío porvenir de esta patología en el niño. El paciente hidrocefálico no tratado tiene una tasa de mortalidad superior al 50%, el retraso mental es común en los sobrevivientes y solo el 10-30% de estos son

intelectualmente normales. Estudios sobre hidrocefalias frenadas o compensadas demuestran defectos neurológicos discapacitantes en grado variable hasta en dos tercios de los pacientes.

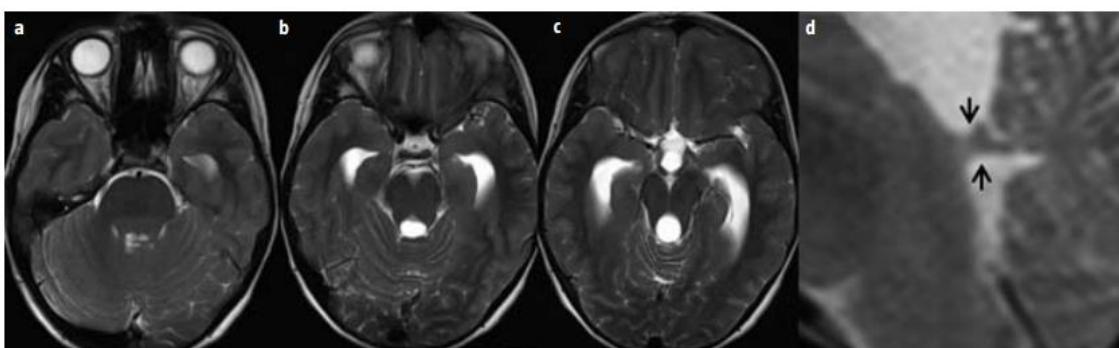
Gracias a la aplicación de los criterios actuales de tratamiento, los resultados que se obtienen hoy son bastante satisfactorios. La supervivencia a los 10 años es de más del 60% y el 50% de los pacientes llevan una vida independiente y tienen una inteligencia normal. El pronóstico es peor en las hidrocefalias secundarias a hemorragia intraventricular del prematuro, en pacientes con patología concomitante y en aquellos en los que se ha demorado el tratamiento más de un mes. A mayor número de complicaciones se incrementa el riesgo de epilepsia y empeora el pronóstico.

#### 4.9 SEGUIMIENTO

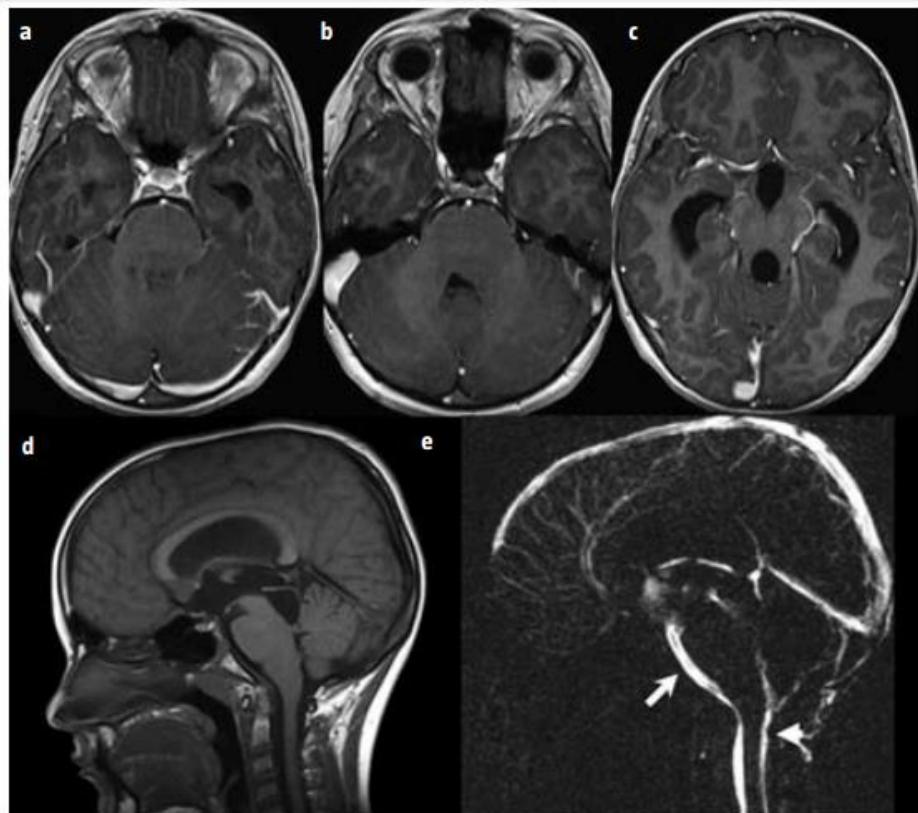
En general, la hidrocefalia es una enfermedad de toda la vida, sobre todo en aquellos a los que se ha realizado una derivación. Por tanto una de las claves para un buen manejo es el control periódico de los pacientes con hidrocefalia. Estos pacientes y sus padres deben recibir instrucciones claras sobre los síntomas de disfunción o infección valvular. A su vez se debe obtener un control con TAC craneal a los 3-6 meses de la inserción de la derivación cuando el paciente esté asintomático. Es recomendable que el paciente cuente con un informe del tipo de sistema valvular que tiene, así como una copia de una TAC craneal a los efectos de comparación. Anualmente debe efectuarse un control que estará a cargo del pediatra, el oftalmólogo y el neurocirujano. De esta manera se optimiza el manejo de estos pacientes, lo cual aumenta su supervivencia y su calidad de vida.

### 5. ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO

Como hemos visto la causa de hidrocefalia más frecuente en el niño son las congénitas y entre ellas la estenosis del acueducto de Silvio, que causa el 15 % de las hidrocefalias. El acueducto de Silvio es una estructura estrecha que permite la comunicación entre el tercer y cuarto ventrículo.



\*Resonancia magnética, secuencias en T2. a)b)c) Dilatación de III ventrículo y astas temporales; a medida que los cortes ascienden el acueducto se va dilatando; d) Corte sagital sobre la línea media que muestra la lámina que oblitera el acueducto de Silvio. (Flechas) <sup>(31)</sup>



**Figura 1.** Resonancia magnética, secuencias en T<sub>1</sub> (a-d) y de flujo (e). Dilatación del III ventrículo y astas temporales. Se aprecia que, a medida que los cortes ascienden, el acueducto se va dilatando. Se observa flujo por delante del tronco cerebral (flecha) y ausencia de aquél en su cara dorsal (cabeza de flecha).

La estenosis puede resultar de un bloqueo, infección, hemorragia, un tumor o quiste subaracnoideo y puede ser esporádica o bien ser hereditaria ligada al cromosoma X.<sup>(32)</sup> La forma hereditaria conocida como síndrome de Bickler-Adams se presenta en aproximadamente el 2% de los pacientes con estenosis acueductal. Los pacientes con síndrome de Bickler-Adams a menudo tienen pulgares aductos (*flexus adductus*).



La hidrocefalia ligada al cromosoma X (HLX) es de transmisión recesiva, con una tasa de recurrencia del 50% en los fetos de sexo masculino. Es la forma genética más común de

hidrocefalia congénita, con una incidencia de 1/30.000 nacimientos de sexo masculino. La cabeza de los pacientes con estenosis congénita del acueducto de Silvio o atresia presenta su circunferencia incrementada al nacer. La cesárea es necesaria por la desproporción cefalopélvica. Clínicamente, hay prominencia frontal, separación de suturas, la transiluminación es positiva, los ojos se desvían hacia abajo, posteriormente retraso mental, generalmente grave, con paraplejía (o cuadriplejía) espástica. En la imagen ecográfica o tomografía axial computarizada (TAC) cerebral se aprecia dilatación de los ventrículos laterales. Los casos graves fallecen prenatal o perinatalmente. La identificación de la mutación L1CAM hará posible la identificación de las portadoras y dará la oportunidad de efectuar el consejo genético y el diagnóstico prenatal.<sup>(33)</sup> La hidrocefalia se puede detener y presentarse solamente las manifestaciones de deficiencia mental y paraplejía espástica, así como la hipoplasia y la contractura del pulgar.

Otras anomalías que inducen la estenosis del acueducto de Silvio serían:

- La estenosis sin gliosis periacueductal
- La atresia o forking que consta de dos o tres divertículos con ramificaciones en fondo de saco, que partiendo del III ventrículo no comunican con el IV ventrículo
- El septum gliale consistente en un tabique glial que impide el normal paso del LCR por el acueducto de Silvio
- Gliosis periacueductal
- Estenosis malformativaas del acueducto asociadas a otras malformaciones como la espina bífida, malformaciones cardiacas y malformaciones ureterales.



**Figura 2.** Estenosis del acueducto de Silvio. Existe dilatación de los ventrículos laterales y del III ventrículo; se observa la estenosis del acueducto y el IV ventrículo normal.

## 6. BIBLIOGRAFÍA

- 1) Alarcon A. Prematuridad. En Tratado de Pediatría. M.Cruz. 11<sup>a</sup> Ed. Madrid: Ergon; 2011. vol 1 : 162-169
- 2) Rellan Rodríguez S, García de Ribera C, Aragón García MP. El recién nacido prematuro. 2nd ed. España: Asociación Española de Pediatría; 2008.
- 3) Goldenberg R L,Culhene J F. Infection as a cause of preterm birth. Clin Perinat 2003. 30: 677-700.
- 4) Kliegman RM, Arvin AM (eds.). Nelson. Tratado de Pediatría, 20<sup>a</sup> ed. Barcelona Elsevier; 2015.
- 5) 1. Morley CJ, Davis PG, Doyle LW, Brion LP, Hascoet JM, Carlin JB. Nasal CPAP or intubation at birth for very premature infants. N Engl j Med 2008;358:700-708.
- 6) Thebaud B, Abman SH. Bronchopulmonary dysplasia: Where have all the vessels gone? Roles of angiogenic growth factors in chronic lung disease. Am J Respir Crit Care Med 2007;175: 978-85
- 7) Parker RA, Lindstrom DP, Cotton RB. Evidence from twin study implies possible genetic susceptibility to bronchopulmonary dysplasia. Semin Perinatol. 1996;20:206 –209
- 8) Jobe AH, Bancalari E. AM J Respir Crit Care Med. 2001; 163:1723-9
- 9) Wheeler KI, Klingenberg C, Morley CJ, Davis PG. Volume-targeted versus pressurelimited ventilation for preterm infants: a systematic review and meta-analysis. Neonatology. 2011;100(3):219–227
- 10) Doyle LW, Ehrenkranz RA, Halliday HL. Dexamethasone treatment in the first week of life for preventing bronchopulmonary dysplasia in preterm infants: a systematic review. Neonatology. 2010;98(3):217–224
- 11) Braun KR, Davidson KM, Henry M, Nielsen HB. Severe pulmonary hemorrhage in the premature newborn infant: analysis of presurfactant and surfactant eras. Biol Neonate 1999; 75: 18-30.
- 12) Pandit PB, Dunn MS, Colucci EA (1995) Surfactant therapy in neonates with respiratory deterioration due to pulmonary hemorrhage. Pediatrics 95:32–36
- 13) Ruiz M.D, Gomez E, Párraga M.J, Tejero M.A, Guzmán J. Ductus arterioso persistente. Protocolos Diagnóstico terapéuticos de Aep: Neonatología.2008: cap.36, p.353-61.
- 14) H. W.Taeusch, R.A. Ballard, C.A. Gleason. Avery's diseases of the newborn. Filadelfia: Saunders, 2004.
- 15) Rodríguez JM, Figueras J. Ictericia. Protocolos Diagnósticos terapeúticos de AEP: Neonatología. 2008
- 16) Milhorat T. Hidrocefalus and the cerebrospinal fluid. Baltimore: William & Wikins, 1972: 11-34
- 17) Ferman N,Fernandez E.Neurología pediátrica. 3<sup>a</sup> ed. Buenos Aires. Médica Panamericana; 2007, cap 70: 884-892.
- 18) Michael A, Rennie J. Central nervous system malformations. Roberton's . Textbook of neonatology. 4 ed. Ed Janet M Rennie 2005: 1186-1201.
- 19) Puche A. Hidrocefalias-Síndrome de Colapso Ventricular. Protocolos Diagnóstico terapéuticos de Aep: Neurología.2008.
- 20) Cardoza JD, Goldstein RB, Filly RA. Exclusion of fetal ventriculomegaly with a single measurement: the width of lateral ventricular atrium. Radiology 1988; 169: 711-4
- 21) Wang, KC., Lee, JY, Kim, SK. et al. Childs Nerv Syst (2011) 27: 1571

- 22) Magalon-Valdez J. Congenital hydrocephalus. Rev Neurol. 2006 Apr 10;42 Suppl 3:S39-44.
- 23) Lober J: Sistematic ventriculographic studies in infants born with meningomyelocele and encephalocele, Arch Dis Child 36: 381,1961.
- 24) Von Koch, CS, Gupta, N., Sutton, LN et al. Childs Nerv Syst (2003) 19: 574.
- 25) Cavalheiro, S., Moron, AF, Almodin, CG et al. Childs Nerv Syst (2011) 27: 1575
- 26) Harrison MR, Filly RA, Golbus MS, Berkowitz RL, Callen PW, Carty TH, Catz C, Clewell WH, Depp R, Edwards MS, Fletcher JC, Frigoletti FD, Garrett WJ, Johnson ML, Jonsen A, De Lorimier AA, Liley WA, Mahoney MJ, Manning FD, Meier PR, Michejda M, Makayama DK, Nelson L, Newkirk JB, Pringle K, Rodeck C, Rosen MA, Schulman JD (1982) Fetal treatment 1982. N Engl J Med 307:1651–1652
- 27) Emery S.P.a· Greene S.b· Hogge W.A. Fetal Diagn Ther 2015; 38: 81-85
- 28) Kennedy CR, Ayers S, Campbell MJ, et al. Randomized, controlled trial of acetazolamide and furosemide in posthemorrhagic ventricular dilation in infancy: follow up at 1 year. Pediatrics 2001; 108 (3): 597-607
- 29) Fernández G. Tratamiento neuroendoscópico de la hidrocefalia no comunicante. Descripción técnica y reporte de 12 casos operados. Rev Neurocir 1999; 2: 14-7.
- 30) Ogiwara H, Dipatri AJ Jr, Alden TD, Bowman RM, Tomita T (2010) Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus in children younger than 6 months of age. Childs Nerv Syst 26:343–347
- 31) Gelabert-Gonzalez M, Trujillo-Ariza V, Barrio-Fernández O, Eirís-Puñal J. Estenosis del acueducto de Silvio. Rev Neurol 2015; 60: 43-4
- 32) Santos F, Temudo T. Hidrocefalia ligada al cromosoma X (síndrome de Bickler-Adams). Presentación de un caso confirmado por la genética molecular. Rev Neurol 2000; 31: 1039-42.
- 33) Chow CW, McKelvie PA, Anderson RM, Phelan EM, Klug GL, Rogers JG. Autosomal recessive hydrocephalus with third ventricle obstruction. Am J Med Genet 1990; 35: 310-3.

## 7. CASO CLÍNICO

### 6.1 RESUMEN DEL CASO pasado

Recién nacido de 27 + 2 semanas por cesárea. Peso al nacimiento de 770g. Longitud 33cm (P10-25). Perímetrocefálico 26cm (P25-50). Frecuencia cardíaca 129l/min. Frecuencia respiratoria 54r/min. T<sup>a</sup> axilar: 36ºC. TAS/TAD: 52/17 mmHg. Apgar 8/9. Gestación gemelar biconal biamniótica (2º gemelo) mediante fecundación in vitro con ovodonación. Desde la semana 22'2 se le ha realizado seguimiento en Hospital Clinic de Barcelona por ventriculomegalia triventricular severa por probable estenosis del acueducto de Silvio, se planteó nuevo control en semana 30-32 para valorar posible interrupción selectiva. Amniocentesis QF-PCR y CGH Array normal. En la semana 27 + 2 presentó amenaza de parto prematuro, recibiendo maduración pulmonar completa y neuroprofilaxis con sulfato de magnesio y realizando una cesárea urgente. En el perinatal inmediato se inició CPAP pero ante el aumento de signos de dificultad respiratoria se intubó y se ingresó en UCI neonatal por prematuridad extrema. Presenta la siguiente evolución:

1-Respiratorio: Conexión a ventilación mecánica a su ingreso. Radiografía de tórax que muestra infiltrados reticulonodulares bilaterales compatibles con enfermedad de membrana hialina. Administración de surfactante endotraqueal con buena tolerancia. A los 7 días se intenta extubación pero sufre una hemorragia pulmonar con bradicardia y desaturación que requiere de reanimación avanzada con una dosis de adrenalina endovenosa.

2-Hemodinámico: mantiene estabilidad, pero en la auscultación se objetiva soplo pansistólico en mesocardio con latido hiperdinámico y pulsos femorales vivos sugestivo de ductus arterioso persistente. Se le administra una tanda de ibuprofeno con desaparición de la clínica.

3-Infeccioso: antibioterapia empírica y hemocultivos negativos.

4-Nutrición: nutrición parenteral y a las 14 horas de vida iniciación de nutrición enteral con leche materna y/o de banco, que es tolerada de forma progresiva, pudiendo retirar perfusión endovenosa a los 10 días de vida.

5-Ictericia: a las 32 horas de vida se objetivó ictericia de piel y mucosas con cifras de bilirrubina indirecta de 7mg/dl, se instaura fototerapia continua durante 48 horas, hasta objetivarse descenso de bilirrubina.

6-Anemia: tras el episodio de la hemorragia presentó anemia precisando una transfusión de concentrado de hematíes.

7-Neurológico: se realizan sucesivos controles ecográficos en ellos se observa una dilatación ventricular bilateral con ambos ventrículo laterales fusionados sin apreciar la separación del septum pelucidum ni el tercero individualizable. El parénquima cerebral estrechado 1,5 cm de media. Fosa posterior y cuarto ventrículo de características normales. Se comenta con servicio de Neurocirugía que decide seguimiento ecográfico para valorar actitud terapeútica según evolución clínica. Posteriormente se realizan punciones ventriculares evacuadoras y se derivó al servicio de neurocirugía para hacerle una derivación ventriculoperitoneal cuando alcanzó 1,5kg. La intervención fue sin incidencias, aunque posteriormente se le tuvo que cambiar debido a una ventriculitis pero finalmente, su estado general mejoró y actualmente presenta un desarrollo psicomotor y neurológico normal y adecuado a su edad corregida por lo que su pronóstico es muy esperanzador.

## 6.2 PRESENTACIÓN



**PRESENTACIÓN DEL CASO:**

*¡¡Amenaza de parto pretermino!!*

- Gestación gemelar biconal biamniótica mediante fecundación invitro con ovodonación
- A la semana 22 + 2 se le diagnosticó una ventriculomegalia triventricular
- Nuevo control 30-32 sem y la interrupción selectiva del embarazo



## EXPLORACIÓN FÍSICA

- Recién nacida de 27 + 2 sem y 770g

- Longitud 33cm (P10-25)
- Perímetrocefálico 26cm (P25-50)
- Frecuencia cardíaca 129 l/min
- Frecuencia respiratoria 54 r/min
- T<sup>o</sup> axilar: 36°C.
- TAS/TAD: 52/17 mmHg
- Apgar 8/9

- Resto de la exploración normal

Bajo	Muy bajo	Extremad bajo
1500-2500	• 1000-1500	• <1000



## EXPLORACIÓN FÍSICA

- Recién nacida de 27 + 2 sem y 770g

- Longitud 33cm (P10-25)
- Perímetrocefálico 26cm (P25-50)
- Frecuencia cardíaca 129 l/min
- Frecuencia respiratoria 54 r/min
- T<sup>o</sup> axilar: 36°C.
- TAS/TAD: 52/17 mmHg
- Apgar 8/9

- Resto de la exploración normal

Bajo	Muy bajo	Extremad bajo
1500-2500	• 1000-1500	• <1000



## EVOLUCIÓN NEUROLÓGICA

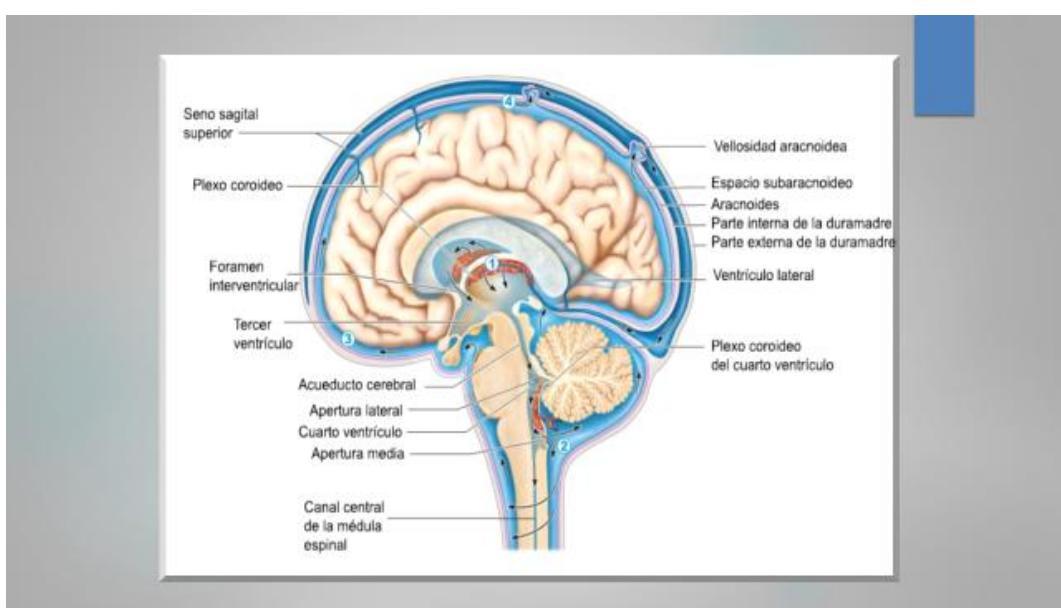
- Diagnóstico prenatal de hidrocefalia triventricular por probable estenosis del acueducto de Silvio



- Al nacimiento: controles ecográficos transfontanelares:

-Dilatación ventricular bilateral de 15 mm VLD y 20 mm en el VLI.  
-El parénquima cerebral estrechado 1,5 cm de media.

-Fosa posterior y cuarto ventrículo de características normales  
-Línea media centrada



## TIPOS DE HIDROCEFALIA

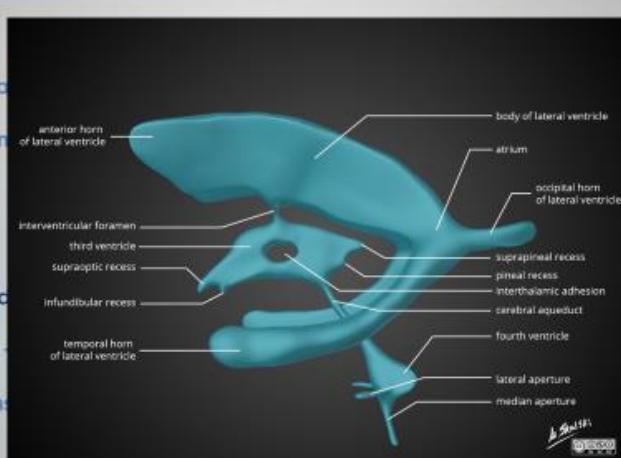
- > Aumento PIC
- > Comunicante

- > No comunicante

- > Sin aumento de PIC

- > Ex vacuo

- > Normotensión



Hidrocefalia no comunicante triventricular (VL y 3V) por estenosis del acueducto de Silvio.

<b>➤ Hidrocefalia congénita o adquirida</b>	
<b>CAUSAS CONGÉNITAS</b>	<b>CAUSAS ADQUIRIDAS</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>-Estenosis del conducto de Silvio</li> <li>-Malformación de Chiari</li> <li>-Mielomeningocele</li> <li>-Encefalocele</li> <li>-Malformación de Dandy-Walker</li> <li>-Quistes intracraneales benignos</li> <li>-Infecciones congénitas del sistema nervioso central</li> <li>-Malformaciones vasculares (Aneurisma de la vena de Galeno)</li> <li>-Malformaciones craneofaciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Hemorragia intraventricular</li> <li>-Tumores cerebrales</li> <li>-Hemorragia subaracnoidea</li> <li>-Meningitis</li> <li>-Inflamación asociada con procesos granulomatosos</li> </ul> 

## VOLVIENDO A NUESTRO CASO

**CONSULTA CON NEUROCIRUGÍA**

- Acitud expectante, a valorar colocación de válvula ventrículo-peritoneal en función de evolución clínica y una vez alcance 1,5 kg
- Ventriculomegalia progresiva aumentando los diámetros de los ventrículos laterales (VD 4,5 y VI 4,8 mm)
- Punciones evacuadoras

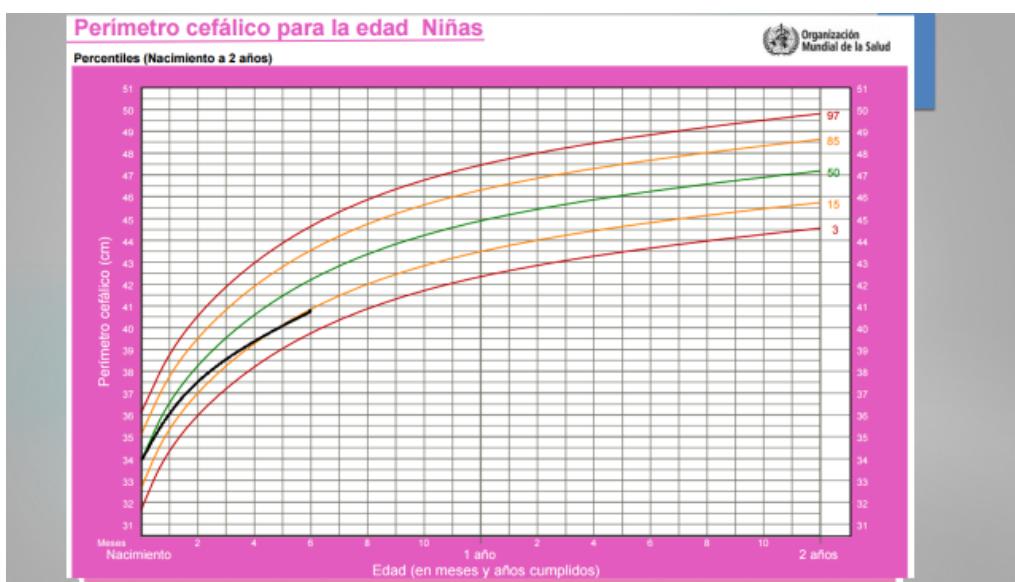
**TRATAMIENTO**

- A los 40 días colocación de la válvula de derivación ventrículo peritoneal con posterior disminución de diámetros (VD 3,8 y VI 3,2).

## NUEVA INTERVENCIÓN

**VENTRICULITIS**

- Se le retira la válvula de derivación v-p y se le coloca una válvula externa
- Cultivo de LCR: *S. epidermidis* sensible a Vancomicina y Teicoplanina
- Posteriormente se le implanta una nueva válvula v-p, sin incidencias → alta tras 7 días
- EEG: No se observan grafoelementos epileptiformes



ESTADO ACTUAL

- Desarrollo psicomotor normal (sedestación en trípode, coge objetos, balbucea, contacto visual) **15 días**
- Oftalmología normal
- Acude a atención temprana 30 min todos los días
- Pendiente de RMN

**Resultados última ECO transfontanelar:**

- Hallazgos sugestivos de ausencia de cuerpo caloso, con llamativa alteración en la morfología y disposición de las circunvoluciones
- No se evidencia hidrocefalia en la actualidad

